

ANNÉE 1964

THÈSE

N° 1226

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Bernard BREUIL

né le 26 mars 1936 à Nogent-sur-Marne (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le 1964

A PROPOS DE 8 OBSERVATIONS
DE MALADIE OSTEOGENIQUE

Président :

Monsieur DESGREZ ,

Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1964

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Bernard BREUIL

né le 26 mars 1936 à Nogent-sur-Marne (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS DE 8 OBSERVATIONS
DE MALADIE OSTEOGENIQUE

Président :

Monsieur DESGREZ ,

Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. - 8 RUE DANTE - PARIS V°



1-1-1964

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Gaston CORDIER

1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON
2^e ASSESSEUR Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.) SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENØE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Cochin LEGER (L.)
	Cochin ABOULKER (P.)
	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Pitié CORDIER (G.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière SICARD (A.)
	Tenon OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Boucicaut MILLIEZ (P.)
	Broussais LENÈGRE (J.)
	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Cochin BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
	Lariboisière SÈZE (S. de)
	Pitié DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine KOURILSKY (R.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes) MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Sémiologie médicale	DOMART (A.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	{ BOUR (H.)
	{ LHERMITTE (F.)
	{ PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	GABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) pr. s. ch.	Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.) BARBIER (P.) pr. s. ch.	Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.) BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUM (J.) JEROME (H.)	Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) GERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAÏ (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)	Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)	Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)		AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAÏN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.) BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)		LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (G.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Hématologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Histologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)		
Hydrologie	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALLOUSTRE (H.)		
Hygiène	BASTIN (R.) Pr. s. ch. DUPONT (V.)	Pathologie médicale	
Maladies infectieuses	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)		
Médecine légale	ALBAHARY (C.) PERTUISSET (B.)		
Médecine du travail	LAPRESLE (J.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.) BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)		
Neuro-chirurgie			
Neurologie			
Obstétrique			
Ophthalmologie		Pédiatrie-Puériculture	

	MM.		MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.) pr. s. ch.	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	{ DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Physique médicale	GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Pneumo ptisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	{ CERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
		Urologie	{ AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique psychiatrique . . .	BARUK (H.)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE { BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)

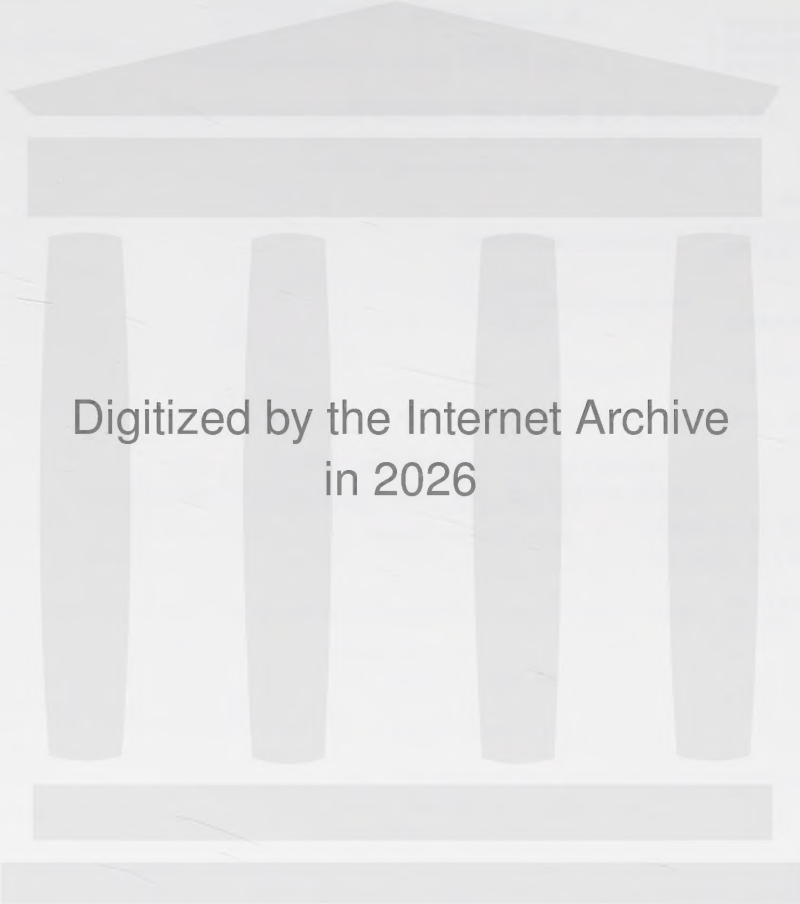
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	Miles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)
Bibl'othécaire	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma gron-maïri
A moun Païri et ma Maïri
quo faille touti chi quaou pougu pir iou
Bou n'in rimerçio.

A Christiane, mon Epouse,
A Kiki, ma Fille.

A Monsieur le Docteur A. GODEFROY,
mon beau-Père.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A Monsieur le Professeur H. DESGREZ

Professeur à la Faculté de Paris

Membre de l'Académie Nationale de Médecine

Electro-Radiologiste des Hôpitaux,

qui nous fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette Thèse.

A Monsieur le Docteur CREHALET

qui nous donna le sujet de
cette Thèse,

et A Monsieur le Docteur ALBERT

Chefs du Service de Radiologie de
l'Hôpital de Versailles,

où les deux ans que nous y
passâmes seront toujours les
meilleurs.

A Monsieur le Professeur PADOVANI

A Monsieur le Docteur ANDRE

A Monsieur le Docteur MARTIN

A Monsieur le Docteur PAOLI

qui nous permirent, par les observations qu'ils mirent à notre disposition, d'illustrer ce travail.

A PHILIPPE, mon grand Ami,

et à tous les autres ...

P L A N

- I. Après une Introduction nous exposerons successivement
- II. Les Principales étapes historiques de la maladie ostéogéniques
- III. Puis nous parlerons de son Etiologie en insistant sur la maladie ostéogénique en tant qu'affection génotypique héréditaire et familiale.
- IV. Nous rapporterons alors les observations que nous avons pu réunir en illustration à ce travail.
- V. Ensuite nous rappellerons les Signes de la maladie :
 - . Signes cliniques d'abord
 - . Signes radiologiques ensuite
 - . Nous dirons un mot de son évolution et
 - . des complications.
- VI. Puis après un rappel histologique nous évoquerons les différentes théories pathogéniques envisagées.
- VII. Pour terminer sur un bref aperçu thérapeutique.

INTRODUCTION

Le but de notre travail sera de retracer, à propos de 8 observations de maladie ostéogénique, les principales étapes de l'évolution des idées à ce sujet.

Nous en exposerons l'étiologie en insistant tout particulièrement sur le caractère héréditaire de l'affection. Nous essaierons enfin, de présenter les conceptions étio-pathologiques actuelles.

oOo

Les termes d'exostoses multiples héréditaires, de maladie ostéogénique, de maladie exostosante employés en France ; d'hereditary multiple exostosis, de congenital multiple exostosis, d'exostotic disease de la littérature anglo-saxonne, sont synonymes de la même affection. Mais le vocable introduit par **LERI** de "Maladie exostosante" souvent employé, a le mérite, à lui seul, de traduire à la fois le symptôme essentiel (c'est-à-dire les exostoses) et d'impliquer la notion d'un processus s'étendant à la totalité ou presque des pièces squelettiques. Individualisée pour la première fois vers 1838 par **HAWKINS** en Amérique, **SOULIER** reprenant des observations antérieures la décrivit remarquablement en 1864. Il signala l'importance du facteur familial dans la genèse de cette affection, en même temps que le rôle joué par les processus ostéogéniques au niveau du cartilage de conjugaison.

La maladie ostéogénique ainsi décrite correspondait aux données actuelles que nous en avons. A savoir qu'il s'agissait d'une affection génotypique héréditaire et familiale.

Sa traduction clinique par de multiples proliférations osseuses anarchiques des zones fertiles de l'os explique :

- la localisation des exostoses au voisinage du cartilage de conjugaison,
- les modalités d'apparition, de développement pendant les périodes d'activité de ces cartilages et
- l'arrêt de leur évolution coïncidant avec celui des processus de croissance.

A partir de cette notion LECENE et LENORMANT ont associé sous le même vocable de "Maladie ostéogénique" l'ensemble des anomalies de développement du processus ostéogénique du cartilage jugal, englobant sous ce terme exostoses et chondromes multiples.

Dans cet exposé ne seront envisagées que les exostoses, nous souvenant cependant que pour certains :

- exostoses et chondromes peuvent coexister comme en témoignent des observations tirées de la littérature et
- que l'on retrouve dans les deux affections une certaine notion d'hérédité.

En illustration à ce travail nous présenterons 8 observations rencontrées au service central de Radiologie de l'Hôpital de Versailles, dans le service du Pr. PADOVANI à l'Hôpital Foch, ainsi que dans le service de pédiatrie de l'Hôpital de Chartres.

HISTORIQUE

L'observation la plus ancienne dont on puisse faire état remonte à l'époque préhistorique. Elle fut le fait de la découverte par des chercheurs américains, d'ossement porteurs d'exostoses parfaitement conservées. Avec elle commence l'histoire de la maladie ostéogénique.

HIPPOCRATE et CELSE ne firent qu'entrevoir l'affection et c'est au II^e siècle que le terme d'exostose entre dans la littérature avec GALIEN. Mais alors l'ensemble des tumeurs osseuses est confondu sous le même vocable.

Au cours des siècles suivant, l'histoire de la maladie suit une évolution lente, entrecoupée de périodes fertiles en découvertes où l'on peut schématiquement distinguer :

- 1 - D'abord une période , la plus longue, la plus riche en observations et en données cliniques qui seules servent de bases aux descriptions mais pendant laquelle on ignore encore tout, ou presque, de l'étiologie et de la pathogénie des exostoses. Cela va durer jusqu'en 1840.
- 2 - 1840. - A partir de cette date les travaux d'OLLIER et BROCA sur le rôle et la pathologie du cartilage de conjugaison vont guider SOULIER dans son étude de l'affection qu'il publiera dans sa thèse en 1864. C'est une date dans l'histoire de la maladie. C'est à partir de 1864 que le terme de "Maladie ostéogénique" apparaît.
- 3 - Enfin la période dite "histo-radiologique" contemporaine permet, par le perfectionnement de ses techniques de diagnostiquer facilement, de confirmer par l'expérimentation les théories pathogéniques antérieurement émises, d'expliquer ou du moins de le tenter, la majeure partie des points restés obscurs.

Retraçons rapidement les principales étapes de cette histoire. Au XVIII^e siècle VERLUC et LECLERC tentèrent, par un essai de classification des maladies osseuses, de mettre un certain ordre dans les connaissances de l'époque. Mais la maladie exostosante n'apparaît pas encore nettement individualisée.

Au siècle suivant J.L. PETIT est frappé par le siège constant des exostoses dans la "région épiphysaire". Mais, de cette constatation qui sera le fondement de la théorie ostéogénique presque un siècle plus tard, il ne tire aucune conclusion.

C'est en 1814 en France avec BOYER et HAWKINS en 1839 en Amérique qu'apparaissent dans la littérature les premières descriptions de la maladie.

Nous arrivons ainsi à la période marquante où les connaissances sur l'affection vont progresser rapidement, aidées par la découverte du processus de développement et de croissance des os.

C'est vers 1814 que BROCA, OLLIER et GOSSELIN montrèrent le rôle joué par le cartilage de conjugaison dans le développement osseux, ce qui permit de découvrir et d'expliquer la pathologie particulière à cette région métaphysaire.

Sous l'impulsion de son maître BROCA, SOULIER en 1864 fit le point des connaissances sur la maladie ostéogénique. Il la décrit aux lueurs des découvertes de 1840 et reprenant les observations de STANLEY (1849) et PAGET (1853) il précise le caractère familial de l'affection. Le grand pas était fait dans l'histoire de la maladie. Le terme de "Maladie ostéogénique familiale" venait d'apparaître dans la littérature sans que le caractère héréditaire de l'affection fût encore affirmé nettement.

Pendant la fin du XIX^e siècle, le syndrome admirablement décrit par SOULIER se précisa de plus en plus. L'école allemande y participa pour une grande part.

VIRCHOW en 1875 et surtout BESSEL-HAGEN en 1891, attachèrent leur nom à la maladie. Ce dernier décrit des déformations osseuses qu'il rattache à la maladie ostéogénique. Il réunit dans son travail, 150 observations personnelles, insistant tout particulièrement sur les anomalies morphologiques de l'avant-bras, connues de nos jours sous le nom de maladie de Bessel-Hagen que l'on applique parfois à la maladie exostosante.

Aux XX^e siècle, APERT (1907) affirma l'hérédité de l'affection, la comparant à l'achondroplasie il décrit des familles d'exostoses.

Puis LECENE et LENORMANT s'attachèrent à l'étude de la maladie. Envisageant exostoses et chondromes multiples comme résultant du même processus de développement ils groupèrent les deux affections sous le même vocable.

Les études radiologiques entreprises amenèrent LERI à donner de la maladie une description systématique très complète.

Les dernières décades furent très riches en théories d'ordre pathogénique. TAVERNIER, LERICHE, SOREL, LE VEUF en France, ERHENFRIED, CLEVELAND, JAFFE à l'étranger, apportèrent par leurs travaux des précisions à la connaissance de l'affection. S'y ajoutèrent ceux récents de SOUSA-PEREIRA et DUPERTUIS, de DUBOSQUET, de DESGREZ, de LAYANI et CRAOUOT, de FICHGOLD.

Les études statistiques enfin de STOCKS et BARRINGTON, les thèses de LAPOUILLE et Madame FLAHAUT, les observations de cas familiaux de DESGREZ et les travaux de PFANDLER, permirent enfin l'établissement de données génétiques précises.

ETIOLOGIE

Comme le fait justement remarquer DESGREZ, l'étiologie de la maladie ostéogénique est pratiquement inconnue. Dans ce chapitre nous nous proposons de rappeler les grandes lignes des connaissances actuelles à ce sujet.

Nous envisagerons successivement :

- la fréquence de l'affection en pathologie tumorale osseuse,
- l'âge auquel la maladie est le plus fréquemment découverte et nous signalerons à ce sujet quelques exceptions rencontrées dans la littérature, ainsi qu'une tirée des observations réunies par nous pour ce travail.
- enfin nous aborderons le problème de l'hérédité.

1 - Fréquence :

La maladie exostosante est une affection d'une relative rareté. JAFFE la considère comme étant "la plus fréquente des affections systématisées du squelette". Dans la thèse de DAVID L. (1941) elle représente 2% des tumeurs osseuses, avec la restriction que n'entre pas dans la statistique le grand nombre de cas n'entraînant aucun trouble et qui de ce fait reste souvent ignoré.

Nous pensons, quant à nous, pouvoir rapporter une simple constatation qui n'a pas la prétention d'être une statistique, mais qui pourra donner une idée de la fréquence de l'affection à l'intérieur du groupe de la "maladie ostéogénique" pris dans le sens que LECE-NE et LENORMANT lui donnèrent. Sur 71 dossiers que nous confia le Pr. PADOVANI, tous intitulés "Tumeurs ostéogéniques", seuls

4 relataient des cas de maladie exostosante dont 2 présentant des antécédents familiaux. C'est donc, en définitive, une maladie peu fréquente.

2 - Age de la découverte :

Classiquement c'est au cours de la 2^e enfance, au moment de la puberté, rarement plus tard, que l'affection est diagnostiquée. Il est rare qu'on la rencontre avant 2 ans. Cette découverte est le plus fréquemment liée à la constatation alarmante d'une tuméfaction ou à l'apparition progressive d'une gêne fonctionnelle à certains mouvements. Les examens radiologiques systématiques sont cependant une cause importante de découverte de maladie exostante silencieuse. C'est le cas de 2 observations que nous présentons ici.

Il est des exceptions où l'affection a pu être diagnostiquée bien avant 2 ans. DWYER signale un cas reconnu à l'âge de 20 mois, CAZAL à 14 mois, LEWIN à 5 mois, BABONNEIX et MIGET à 2 mois.

A notre connaissance, 1 seul cas a été rapporté à la naissance, auquel nous ajoutons celui de notre observation relative à Jacques Cour.....

3 - Maladie exostosante et Hérité :

Comme nous l'avons vu dans l'historique de la maladie, le caractère héréditaire de l'affection était déjà depuis longtemps soupçonné. STANLEY en 1849, PAGET en 1853, SOULIER en 1864 signalèrent le fait. C'est en 1907 qu'APERT affirme l'hérédité "de la même façon que l'Achondroplasie". Cependant, même à cette époque, on retrouve encore, comme pendant le demi-siècle précédent, des partisans d'une étiologie infectieuse, traumatique ou rhumatismale.

Il est évident que la maladie ne se prête guère à l'étude génétique. C'est une affection dont on pense qu'il existe de nombreux cas sans traduction clinique qui passaient inaperçus avant la radiologie, que certains individus indemnes (la mère) peuvent transmettre la tare, et que des générations peuvent ainsi être épargnées (HENNIN-GER). Mais c'est un point de vue qu'il fallut modifier lorsque l'on abandonna l'hérédité diagynique pour admettre, au vu des preuves apportées, la transmission selon le mode mendélien de la dominance qui veut que seuls les porteurs de la tare soient susceptibles de la transmettre.

C'est à partir de 1925 que l'on possède des données statistiques plus sûres. Les travaux de STOCKS et BARRINGTON montrent que sur 1.124 cas envisagés 64% présentent des antécédents familiaux. En 1947, LAPOUILLE en trouve 450 sur 827 cas observés de maladie ostéogénique. Mme FLAHAUT en 1955 rapporte un cas où la tare frappe le père et 6 de ses 9 enfants. Nous pensons pouvoir y ajouter le cas de la jeune Lydia J... que nous présentons ici, où l'on retrouve l'anomalie chez la mère et la grand-mère.

Si la maladie est actuellement reconnue comme une affection héréditaire se transmettant selon les règles mendéliennes de la dominance (LANGERSKIOLD), on doit cependant chercher une explication au fait déjà constaté au siècle dernier que l'affection marque une nette prédilection pour le sexe masculin.

REINECKE en 1891 montre que 71 % des cas sont des hommes. STOCKS et BARRINGTON arrivent à 70 %, CANON en 1954 à 69 %.

Comment expliquer cet excédent (les 2/3) d'éléments mâles atteints ?

PFANDLER reprit les statistiques antérieures y ajoutant des cas personnels. Devant l'évidence du fait il proposa l'hypothèse suivante. Il se base sur le fait démontré en génétique qu'un gamète taré peut, du fait de la tare dont il est porteur, soit présenter une vitalité accrue, supérieure à celle d'une cellule normale ; soit, le contraire, être fragilisé par l'anomalie. Il adopte cette idée et applique cette façon de voir à la maladie exostosante. Il conclut en ces termes : "La transmission dominante de l'anomalie ne semble plus faire l'objet d'un doute... mais n'explique pas l'excédent d'éléments atteints, le surplus d'hommes atteints par rapport aux femmes et la sexe-ratio de 64 hommes pour 40 femmes....

Nous expliquons ce phénomène par l'hypothèse suivante : les gamètes Y tarés, en raison de leur plus grande vitalité seraient plus fréquemment destinés à la fécondation que les cellules saines. Ce seraient les X normaux dont la proportion est très faible, qui feraient les frais de cette sélection génétique....

La pénétrance de l'anomalie est presque totale chez l'homme mais incomplète chez la femme. Elle laisse apparaître une hérédité contrôlée par le sexe.....".

OBSERVATIONS

LYDIA J.... (Dr. MARTIN - Chartres)

Nous rapportons l'observation d'une fillette hospitalisée en août 1963 dans le service de Pédiatrie de l'hôpital de Chartres.

Lydia J... est née en 1957. Le médecin traitant a vu la fillette auparavant, appelé par les parents inquiets de voir apparaître "des boules" en différents points des membres de leur enfant. L'hospitalisation fut décidée afin de rendre plus aisés les examens nécessaires.

ANTECEDENTS PERSONNELS

- L'enfant est née à terme, l'accouchement fut normal.
- On note une fréquence particulière des rhinopharyngites, une coqueluche pendant l'hiver 1962.
- Lydia a vécu avec ses parents au Congo de 1958 à juillet 1961 mais n'a jamais été malade pendant ce séjour.
- En 1960 cependant l'enfant fait une chute. A la suite de cet accident la maman aurait remarqué une gêne progressive du coude gauche.
- Quelque temps après serait apparue une déformation du poignet gauche qui semble s'aplatir et s'élargir, mais les parents ne s'inquiètent pas outre mesure.

EXAMEN CLINIQUE

L'examen clinique montre à l'inspection une déformation de l'épaule gauche qui est volumineuse avec remaniement osseux de l'extrémité supérieure de l'humérus.

Le coude gauche est anormal.

Au poignet : l'extrémité inférieure du radius est déformée, donnant l'impression qu'il y a eu une fracture . Le poignet semble élargi dans le sens antéro-postérieur.

On note également des nodosités tibiales et fémorales droites dont l'apparition serait récente.

L'enfant ne ressent de douleur osseuse ni spontanée, ni provoquée.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Des examens complémentaires furent pratiqués, ils n'apportèrent rien. Urée, liquides totaux, numération formule sont normaux. Urines normales.

Le bilan phospho-calcique n'apporte rien :

Phosphatase alcaline 2 U. Bodansky

Phosphore 50 mg. $\frac{\text{‰}}{\text{‰}}$

Calcium 84 mg. $\frac{\text{‰}}{\text{‰}}$

Cholestérol normal.

EXAMEN RADIOLOGIQUE

L'examen radiologique apporte la solution de diagnostic. Il montre des exostoses typiques, les remaniements osseux de l'extrémité supérieure de l'humérus gauche et les malformations du squelette de l'avant-bras .

Devant de telles images les parents furent convoqués pour rechercher si la tare était présente chez eux. Les radiographies de la mère de l'enfant Bernadette J... et celles de la grand'mère maternelle Lucienne P... mirent en évidence une maladie ostéogénique jusque là silencieuse et inconnue des intéressées.

CONCLUSIONS

Cette observation illustre parfaitement les données essentielles de la maladie. Elle montre :

- les circonstances de la découverte et la notion de traumatismes souvent invoquée,

- la présence chez l'enfant d'exostoses siégeant de préférence à gauche sur les métaphyses avec intégrité épiphysaire.
- l'existence de déformations et de raccourcissement des pièces squelettiques touchées.
- l'existence de la tare chez la mère et la grand-mère.

oOo

ALAIN P...

(Pr. PADOVANI)

En 1962 l'enfant entre dans le service pour la 4^e fois. Il est né en 1948.

EN 1953 :

Il vient consulter pour la 1^{re} fois. Ses parents sont inquiets pour des grosseurs apparues sur les mains de leur enfant.

Cliniquement : ce sont des petites tuméfactions, dures, régulières, adhérentes aux plans osseux.

Un bilan radiologique complet du squelette met en évidence de nombreuses exostoses aux membres supérieurs et inférieurs. On n'a pas retrouvé d'antécédents familiaux. L'enfant ne présentant aucune gêne fonctionnelle, il est décidé de ne pas intervenir mais de surveiller l'évolution de la maladie.

EN 1955 :

L'enfant est revu. On procède à un nouvel examen complet du squelette d'où il ressort qu'il existe une maladie ostéogénique classique. Les exostoses prédominent aux membres supérieurs, et spécialement aux mains, entraînant actuellement une gêne fonctionnelle appréciable nécessitant l'ablation de 7 exostoses.

Le bilan osseux actuel, comparé à celui effectué en 1953, met en évidence les modifications survenues pendant ce laps de temps dont la plus importante est sans conteste la constatation de la disparition spontanée de certaines exostoses des métacarpiens de la main droite présentes sur les radiographies en 1953.

EN 1958 :

L'enfant est revu à cette époque afin de procéder à la ressection de nouvelles exostoses devenues gênantes.

C'est ainsi que 2 exostoses des doigts, 2 aux pieds, 1 à la cheville gauche, 1 à la jambe droite, sont enlevées.

EN 1962 :

Nouvelles ressections . Au pied gauche, au gros orteil droit, aux mains.

EN CONCLUSION

Cette observation montre, en plus des caractères classiques (âge d'apparition : 5 ans, développement régulier, constant des exostoses entraînant une gêne fonctionnelle notable nécessitant des réssections répétées), 2 aspects particuliers de la maladie exostante :

- 1 - La localisation des exostoses aux petits os : phalanges et métacarpiens. Localisations assez rares.
- 2 - La REGRESSION spontanée, enfin, de certaines exostoses des mains. Fait rarissime, déjà signalé dans la littérature.

ALAIN L.... (Pr. PADOVANI)

En rapportant cette observation nous avons pensé présenter un cas d'exostoses multiples réunissant des localisations relativement moins fréquentes que celles ordinairement rencontrées.

Le jeune Alain est vu en 1956 pour la première fois au mois de mars, il est âgé de 10 ans.

L'EXAMEN CLINIQUE :

montre dès le début :

- une cyphose lombaire compensée par une discrète lordose dorsale,
- une légère scoliose,
- une limitation fonctionnelle du jeu des omoplates qui sont décollées surtout du côté droit,
- une pronosupination limitée et douloureuse surtout à gauche
- enfin de nombreuses tuméfactions sont palpables aux membres supérieurs, à l'extrémité externe de la clavicule gauche et sur toute la colonne vertébrale.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

complet du squelette montre l'étendue des lésions exostotiques soupçonnées à l'examen clinique.

Nous passerons rapidement sur les exostoses des membres respectant la topographie classique :

- sur l'humérus gauche et droit,
- sur les 2 fémurs,
- sur les tibia et péronés des 2 côtés

Nous insisterons , par contre, sur les autres localisations :

- 1 - Une exostose assez importante faisant saillie sous les téguments siège à la partie externe de la clavicule gauche,
- 2 - Des deux côtés les omoplates portent une exostose de volume important se développant dans la fosse sous-scapulaire, responsable du décollement de ces os.
- 3 - De nombreuses exostoses sont développées sur ou aux dépens des arcs postérieurs des vertèbres lombaires surtout, des ailerons sacrés et des crêtes iliaques.
- 4 - Enfin on remarque à gauche une luxation en arrière de la tête radiale ainsi que deux exostoses radio-cubitales gênant la prono-supination.

Le traitement chirurgical entrepris donne de bons résultats sur une exostose de l'omoplate droite, la prono-supination du côté gauche est très améliorée.

CONCLUSIONS

Cette observation nous apporte un exemple de localisation peu fréquente de la maladie ostéogénique : celle des exostoses aux VERTEBRES. Il n'y avait pas de signes neurologiques, les exostoses étant de trop petit volume pour entraîner une compression médullaire ou radiculaire.

MARIE LE M... (Dr. CREHALET)

Cette observation retrace le cas d'une maladie exostosante ayant entraîné des troubles fonctionnels importants des 2 articulations de l'épaule. Cette fillette présentait, en plus, des tuméfactions des parties supérieures des bras, et sous le genou droit.

A L'EXAMEN RADIOLOGIQUE :

Les lésions typiques du squelette furent évidentes : les exostoses siégeant uniquement sur les os longs en lieu et place habituels mais dans ce cas le fait particulier était la déformation importante, par soufflure, des métaphyses, spécialement au niveau de l'extrémité supérieure de l'humérus, du péroné droit et à l'extrémité inférieure du radius droit et du fémur droit.

C'est en effet à droite que les lésions prédominaient alors que normalement elles atteignent avec prédilection le côté gauche.

PATRICE A... (Dr. ANDRE)

Cette observation est un exemple de maladie ostéogénique pauci-exostosique.

Patrice est âgé de 19 ans quand il est vu pour la 1^e fois. Il vient pour une gêne vague et intermittente de la cheville droite.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE :

Met en évidence une exostose sessile de la face externe du tibia qui amène à faire un examen squelettique complet montrant au total 8 exostoses qui siègent :

- 1 suscondylienne interne sur le fémur droit,
- sur le tibia droit 2 exostoses en crochet assez importantes sur le versant interne des plateaux tibiaux
 - 1 sur le versant externe de la surface articulaire qui repousse le péroné avec lequel elle s'articule.
- 1 plus importante de la face externe de l'extrémité inférieure du tibia,
- 2 exostoses du versant interne des plateaux tibiaux à gauche,
- 1 exostose métaphysaire du péroné gauche,
- déformation métaphysaire en massue du péroné droit.

ANTECEDENT :

Le père est porteur de la tare.

CONCLUSIONS :

Il s'agit d'un cas de maladie ostéogénique où se retrouve le facteur héréditaire et dans laquelle il y a une nette prédominance des lésions à droite.

oOo

JACQUES C... (Pr. PADOVANI)

Entre dans le service de l'hôpital Foch en 1959, il est âgé de 21 ans.

ANTECEDENTS :

Le diagnostic de maladie ostéogénique fut porté à la naissance . Les exostose siègent aux membres uniquement, pas d'autres localisation. Son père est lui-même porteur de la même anomalie découverte systématiquement après celle de son fils.

Jusqu'en 1959 :

Les exostoses furent bien supportées. Actuellement les exostoses des extrémités supérieures du péroné et une du radius droit nécessitent une cure chirurgicale.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE :

Montre des exostoses bilatérales, prédominantes à gauche, aux membres supérieurs . Elles sont de localisations classiques sur les humérus et à gauche on remarque 2 exostoses plus importantes sur la 1e et 2e phalanges du médus. Exostose du radius droit, à l'extrémité inférieure. Aux membres inférieurs :

exostoses de l'extrémité supérieure du péroné, de gros volume, surtout à droite.

Extrémité inférieure du tibia : exostose de la face externe disloquant l'articulation tibio-péronière.

Sur le fémur : volumineuse exostose à expansion dans le creux poplité à gauche.

A droite, exostose sus-condylienne interne.

EN 1959 ON INTERVIENT SUR :

- 3 exostoses des membres inférieurs, dont celle de l'extrémité supérieure du péroné droit avec libération du SPE,
- 1 petite exostose du radius droit gênant la prono-supination.

EN 1960 :

Le malade est revu pour de nouvelles résections

- exostose de la face postérieure du fémur droit,
- du creux poplité gauche gênant la flexion du genou
- et de la 1e et 2e phalanges du médius gauche.

CONCLUSIONS :

Cette observation nous montre un cas de maladie exostante classique mais présentant 2 faits particuliers :

- 1 - antécédents familiaux paternels
- 2 - enfin la présence d'exostose à la naissance, fait rarissime dont on retrouve peu de cas dans la littérature.

BERNARD M... (Dr. PAOLI)

L'observation que nous présentons rapporte un cas de maladie exostosante de découverte fortuite, à la suite d'une exostose de la 4e côte gauche constatée sur un cliché pulmonaire d'incorporation.

Bernard B... a 20 ans. il n'a jamais présenté de gêne fonctionnelle mais a constaté, depuis quelques années, une déformation de l'extrémité supérieure de son humérus droit.

L'examen radiologique du squelette complet montre des exostoses multiples de localisations classiques sur lesquelles nous n'insisterons pas. Nous signalerons seulement dans cette maladie l'importance des déformations métaphysaires qui, à l'épaule, aux chevilles, prennent l'aspect classique en massue.

Il existe enfin à gauche :

- une agenésie de l'extrémité inférieure du cubitus sans radius curvus mais avec main bote cubitale.
- ainsi qu'une exostose en pont radio-cubitale constituée sur le ligament inter-osseux.

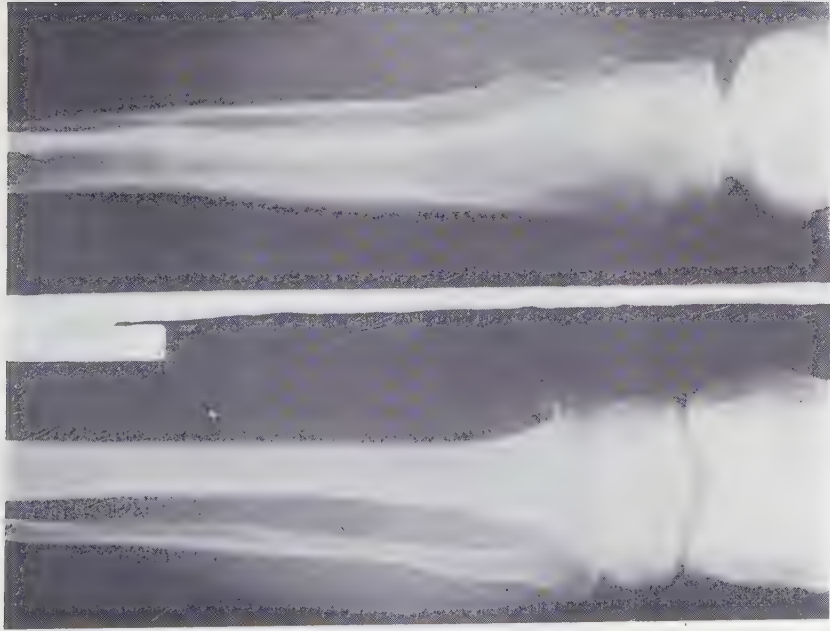
oOo

NOEL D... (21 ans) (Dr. PAOLI)

Nous rapportons cette observation de maladie exostosante aux caractères exostosiques classiques pour illustrer les déformations de l'avant-bras décrites par BESSEL-HAGEN. Elles sont dans ce cas très typiques, existant des 2 côtés associées à des exostoses mais prédominant à gauche avec RADIUS CURVUS et déformation en "fer de lance" de l'extrémité inférieure du cubitus comme le montre le cliché.

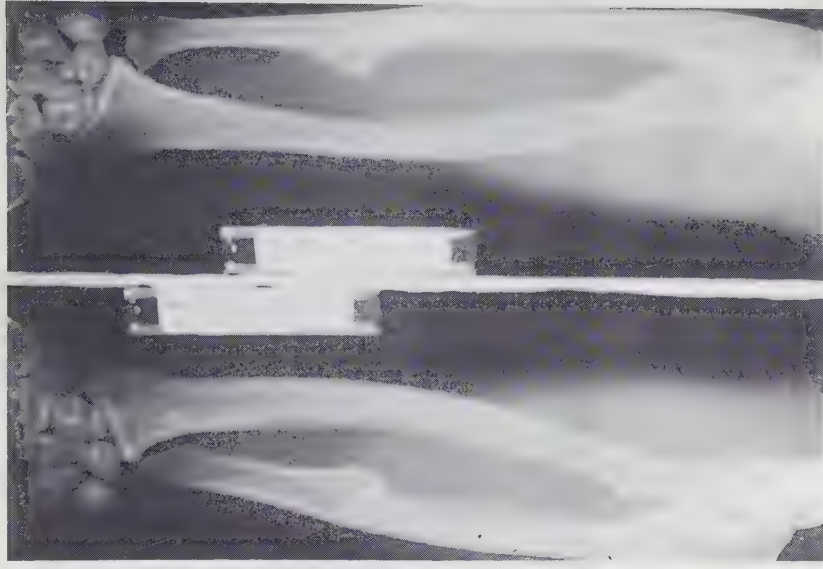
Cette maladie a toujours été silencieuse, n'entraînant aucune gêne fonctionnelle elle est de découverte systématique.

oOo



(1) Noël DUP...

Maladie ostéogénique.



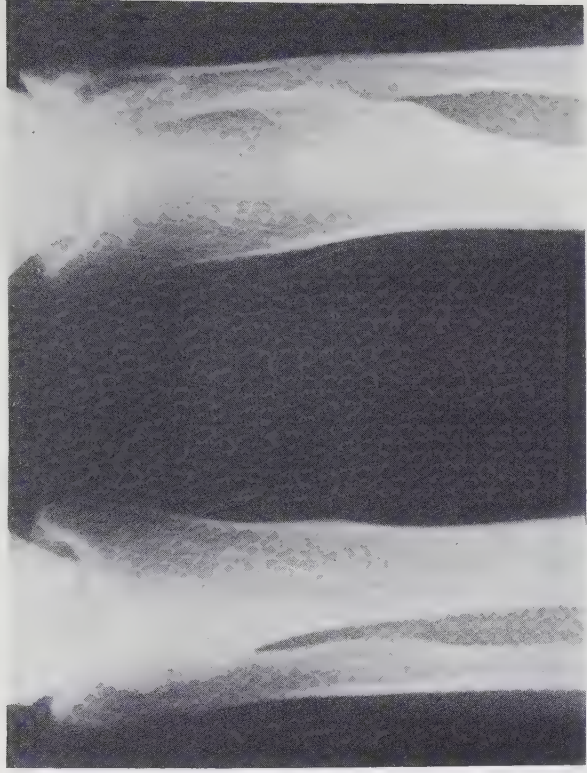
(2) Noël DUP...

Maladie ostéogénique.



Lydia J...

Poignet gauche.



(2) Bernard MAI...

Maladie ostéogénique.

LA MALADIE OSTEOGENIQUE

GENERALITES.

La maladie ostéogénique est une affection du sujet jeune. Elle touche le squelette entier à l'exception des os à formations membranées.

DAVID en 1941 la compare à "un véritable sabotage du travail ostéogénique du cartilage conjugal". La traduction anatomique en étant le développement anarchique de travées cartilagineuses ectopiques qui évoluent parallèlement au cartilage de conjugaison. Le résultat de ce travail anormal aboutit à la formation de tumeurs osseuses branchées sur l'os porteur "à la manière d'une arborisation", visibles ou simplement palpables sous les téguments. A ceci s'associent des déformations métaphysaires typiques. Ces modifications anatomiques peuvent entraîner des douleurs, des lésions de voisinage ou une simple gêne fonctionnelle selon les organes comprimés, ou contrariés par leur présence dans leurs fonctions physiologiques.

Nous envisagerons successivement :

- les signes cliniques de l'affection,
- les signes radiologiques et
- l'évolution ainsi que
- les complications enfin qui peuvent l'émailler .

SIGNES CLINIQUES

MANIFESTATIONS REVELATRICES

Classiquement la maladie exostosante peut se révéler de différentes manières dont la plus fréquente est sans conteste :

1 - L'apparition d'une tuméfaction :

Elle siège le plus souvent sur un membre, près d'une articulation.

Elle est indolore en général, dure, adhérente au plan osseux. Les téguments ne sont pas modifiés.

Elle peut atteindre un volume important déformant considérablement une région (jambe, omoplate).

Mode de découverte le plus fréquent, on le retrouve dans quelques unes des observations que nous présentons.

C'est à la palpation qu'était dévolu le rôle principal dans le diagnostic de l'affection avant l'ère radiologique. RECLUS comptait ainsi 250 exostoses chez un même individu.

2 - Limitation de certains mouvements :

C'est le signe venant ensuite par ordre de fréquence. Il est la traduction fonctionnelle d'un développement d'une exostose au voisinage d'une articulation ou sur les os couplés à fonction prono-supinatrice.

Symptôme révélateur, c'est avant tout un signe clinique entraînant une sanction thérapeutique.

La prono-supination est fréquemment touchée.

Mais c'est encore une gêne à la flexion du coude ou du genou qui est le plus souvent évoquée.

3 - Les douleurs :

Beaucoup plus rares. L'exostose est rarement douloureuse par elle-même, c'est par son siège qu'elle peut entraîner, par compression nerveuse ou vasculaire, un syndrome algique révélateur.

BROCA - PONCET - DE SEZE et REVILLOUT, citent des observations relatant cette éventualité.

Mais à côté de ces causes, ce peut être une fracture de l'exostose, ou une bursite inflammatoire aiguë ou chronique, qui peut être à l'origine de la douleur.

4 - Des déformations et des attitudes vicieuses :

Ces déformations, rarissimes à l'état pur, entrent dans le cadre de la maladie ostéogénique. Elles peuvent jouer de façon importante sur la longueur du segment de membre intéressé, sur sa morphologie, et aussi et surtout sur le jeu de l'articulation sus-jacente.

Elles siègent de préférence à l'extrémité supérieure de l'humérus, du fémur et surtout aux os de l'avant-bras : la plupart du temps elles sont bilatérales, mais prédominant dans la majorité des cas à gauche.

Ces déformations entraînent, comme le montrèrent BESSEL-HAGEN, LENORMANT et JAFFE, des troubles articulaires se traduisant par un genu valgum, des pieds plats valgus, une main bote comme c'est le cas décrit par BESSEL-HAGEN. A l'avant-bras, le raccourcissement illustre bien la prédominance mésomélisque de l'affection. Le cubitus peut être raccourci de 3 à 4 cm. même de 6 à 8 dans certains cas ; son extrémité inférieure, la seule atteinte a avorté, les lésions vont de la simple aplasie de la styloïde à l'aspect en "fer de lance". Le radius est atteint à son extrémité supérieure, il est fortement incurvé. Tout ceci aboutit à une luxation en arrière de la tête radiale et à une dislocation de l'articulation radio-cubitale.

BESSEL-HAGEN en 1890 expliquait le raccourcissement des os porteurs d'exostoses par l'hypothèse que : "ce que l'os perdait en longueur, il le gagnait en exostose".

Cette opinion fut partagée jusqu'en 1905 où LENORMANT, confirmé en 1920 par LERI et LIEVRE, montra qu'il ne fallait pas établir de parallélisme entre les deux constatations.

Quant à JAFFE il explique la courbure radiale comme une adaptation de l'os au raccourcissement du cubitus dû à son extrémité avortée. Le radius selon lui, essaie de "se mettre à la portée du cubitus anormal".

A ces données s'associe la notion de "NANISME EXOSTOSIQUE". LECLERCQ (cité par David L.) rapporte 7 cas de maladie oostéogénique dans lesquels la taille des sujets adultes variait de 1,22 m. à 1,54 m. RATHERY et J. MARIE en 1926 reprirent la question, ce fut après eux que l'on parla de nanisme exostosique.

Bien que classique, cette notion parut souvent suspecte. On parla d'association possible à la maladie exostosante de troubles endocriniens, d'altération génétique troublant le métabolisme phospho-calcique à qui l'on pouvait attribuer le nanisme.

De toute façon il ne s'agit que d'un aspect assez particulier de la maladie ostéogénique. Sa fréquence, comparée aux autres manifestations de l'affection, est négligeable, LECLERCQ cite 7 cas, RATHERY et J. MARIE en rapportent 3 antérieurs à leurs travaux, et ROBIN dans sa thèse n'en ajoute qu'un.

CONCLUSION .

Bien que non négligeable pour le diagnostic , la symptomatologie clinique ne réunit pas d'emblée de signes nets et évocateurs.

Les symptômes de la maladie exostosante sont en général discrets. Certains malades souffrant : il peut s'agir d'une névralgie, d'un trouble vasculaire, d'une arthrose, etc... en relation avec des exostoses.

Certains porteurs d'exostoses présentent des modifications squelettiques importantes. Ceux-ci sont d'une taille évoquant un nanisme exostosique. Ceux-là enfin constatent l'apparition d'une tuméfaction, puis d'une autre qui grossit. En définitive il n'y a rien de précis et cet aspect est en contraste avec la symptomatologie radiologique, dont nous allons parler, qui fait du diagnostic de la maladie ostéogénique un diagnostic facile à parer à notre époque.

SIGNES RADIOLOGIQUES

On peut dire qu'à l'heure actuelle le diagnostic de maladie exostosante est devenu un diagnostic presque exclusivement radiologique. La découverte fortuite d'une exostose amène à pratiquer un bilan squelettique complet à la recherche d'une maladie ostéogénique. De même la découverte de cette affection chez un membre d'une famille doit inciter le radiologiste à radiographier les ascendants et descendants du malade.

Comme l'a dit RICKEWAERT : "Les signes radiologiques rendent le diagnostic très facile. Les radiographies montrent en effet les exostoses multiples branchées sur les os de formation enchondrale. Elles révèlent aussi les diverses lésions associées".

Nous allons donc envisager :

- 1 - L'exostose ostéogénique avec ses caractères,
- 2 - Les altérations osseuses associées,
- 3 - En terminant sur des remarques découlant de l'examen radiologique d'un sujet atteint d'une forme typique et complète de l'affection.

1 - Aspects radiologiques des exostoses ostéogéniques

Les exostoses se présentent le plus souvent comme des expansions osseuses métaphysaires. Elles traduisent un trouble de l'ostéogénèse à caractère tumoral bénin. C'est une excroissance cartilagineuse qui, au cours du développement du squelette, subit l'évolution ostéogénique se transformant en os spongieux le plus fréquemment ou en os compact au sein duquel persiste le plus souvent des zones cartilagineuses claires.

1 - Image radiologique :

L'enchondrose initiale est, en principe, invisible aux rayons X. Parfois, chez le jeune enfant, elle apparaît sur le clichés sous la forme d'une image de faible tonalité en addition à celle de l'os.

Lorsque l'imprégnation clacique s'est produite, l'exostose

apparaît comme une ombre dense (d'une densité à peine inférieure à celle de l'os voisin) homogène ou granitée, elle tend à prendre la structure d'os spongieux avec parfois ébauche d'un canal médullaire.

Cette exostose présente un système trabéculaire dense à maille lâche. Elle est limitée par un liseré dense, bien net.

Des zones claires donnent avec les stries et les tâches de dépôt calcaire un aspect pommelé. Elles occupent, en général, le pôle supérieur de la tumeur et correspondent à des îlots cartilagineux ayant échappé à l'imprégnation calcique de la matrice cartilagineuse. Au cours de l'évolution de l'exostose, ces zones disparaissent pour laisser place à l'os spongieux.

Evidemment dans la majorité des cas le diagnostic peut se poser avec les chondromes périphériques qui se développent dans les parties molles après avoir refoulé et détruit le cortex.

Le chondrome est toujours une tumeur sessile. Il se présente sous l'aspect classique d'une tumeur para-osseuse, de faible densité, piquetée à contour souligné d'un trait dense et le diagnostic est aisé.

Mais il est plus délicat lorsque le chondrome est le siège d'une calcification plus accentuée en plaque, ou même d'une ossification.

A ce stade, cependant, la disposition des flots clairs est disséminée dans la totalité de la tumeur et non au pôle supérieur comme c'est généralement le cas pour les exostoses.

2 - Autres caractères :

a - Nombre :

Entre l'exostose solitaire et la maladie exostosante, les formes intermédiaires où il n'existe que 3 ou 4 exostoses sont rares.

Dans la maladie ostéogénique le nombre des exostoses est très variable. Il se situe en moyenne aux environs de la vingtaine. On trouve cependant des cas où il est bien supérieur. Les observations d'AUVRAY et GUILLAIN avec 150 exostoses découvertes à la palpation, celle de PIC avec 200, celle de RECLUS avec 150, de CHIARI qui trouva 1.000 exostoses à l'autopsie, le prouvent.

b - Volume :

Le volume aussi est une notion très variable. L'importance de l'exostose va du simple éperon de 2 à 3 mm. à peine visible sur les radiographies, jusqu'aux énormes exostoses en chou-fleur déformant considérablement une région. C'est le cas d'un des malades de PADOVANI, qui présentait une exostose de la grosseur de deux poings, développée aux dépens de la face postérieure des arcs vertébraux de la colonne lombaire.

c - Forme :

Le polymorphisme caractérise les exostoses de la maladie ostéogénique. Elles appartiennent à deux groupes. Ce sont :

- α - les exostoses sessiles affectant une forme hémisphérique, vaguement quadrangulaire ou en massue.
- β - les exostoses pédiculées à pédicules plus ou moins longs, plus ou moins grêles, à orientation métaphyso-diaphysaires et jamais en sens inverse.

Mais bien que très variées, elles peuvent se rattacher à un type classique suivant :

- d'image - en crochet
 - en porte-manteau
 - en stalactite
 - en champignon
 - en massue
 - en chou-fleur.

II - Altérations osseuses associées

Depuis longtemps on a signalé les modifications morphologiques de la metaphyse rencontrées dans la maladie exostosante.

Les lésions siègent avec prédilection aux extrémités supérieures de l'humérus et du fémur. Elles se rencontrent encore à l'extrémité inférieure du radius et à l'extrémité supérieure du cubitus.

Les métaphyses sont renflées en massue, leur volume particulièrement augmenté. Elles semblent comme soufflées par des lacunes, transparentes aux rayons X, qui sont d'origine chondro-

mateuse et qui peuvent secondairement s'ossifier.

Les noyaux épiphysaires sont quelquefois déformés bien que l'épiphyse adulte soit toujours normale. Une exception : l'épiphyse inférieure du cubitus qui peut être déformée ou même peut avoir avorté, entraînant une brachymélie cubitale, avec radius curvus compensateur. L'extrémité cubitale est déformée en "fer de lance".

Enfin, en regard du point d'implantation de l'exostose, une ligne de croissance est de rencontre banale.

III - Remarques à propos des divers aspects radiologiques rencontrés.

Les constatations radiologiques à propos des signes de la maladie amènent à faire quelques remarques relatives :

- au point d'implantation de l'exostose
- au mode de répartition sur les différentes pièces squelettiques
- et aux modifications de formes et d'extension selon le siège attribué à l'exostose.

1 - L'implantation :

se fait toujours dans la région métaphysaire, au voisinage de la face diaphysaire du cartilage de conjugaison. Les épiphyses sont toujours indemnes de toute lésion.

2 - Répartition sur le squelette :

- Les exostoses ne se rencontrent que sur les os de formation enchondrale. Une exception cependant citée dans la thèse de Mme MANIGAND qui fait état d'un cas rapporté par OSCHNER et ROTHSTEIN. Il s'agissait d'un jeune homme de 23 ans, porteur de 108 exostoses dont une de la ligne courbe supérieure gauche de l'occipital.

- Les exostoses semblent marquer une nette prédilection pour les os longs. Par ordre de fréquence décroissance elles siègent :

- . sur le fémur à ses deux extrémités
- . sur le tibia en-dessous des plateaux tibiaux
- . sur l'humérus à sa partie supérieure
- . sur le radius et le cubitus à la partie inférieure réalisant ainsi l'aphorisme d'OLLIER "près du genou, loin du coude".

sur le péroné , les ceintures scapulaires et pelviennes portant quelquefois des exostoses de volume important.

Des localisations plus particulières et plus rares ont été décrites.

La thèse de Mme MANIGAND rapporte des cas d'exostoses du calcanéum signalé par LOYOT et GOURGEAUD - du semi-lunaire et du scaphoïde par BOURGUIGNON.

La localisation aux os plats est plus rare que celle aux os longs. Les côtes et les vertèbres sont quelquefois touchées. Dans ce travail nous en rapporterons deux cas :

- . celui de Bernard M... : exostose costale,
- . celui de Alain L... : exostoses iliaques et sacrées et vertébrales.

Sur ces dernières les exostoses sont généralement de taille réduite. FAIRBANK n'en rapporte que deux cas volumineux. Les complications médullaires, comme nous le verrons, sont rares.

Il faut enfin signaler un aspect particulier, quasi pathognomonique, de la maladie à savoir la répartition bilatérale et symétrique des exostoses. RECKLINGHAUSEN - CONHEIM. CHIARI au 19e siècle l'avait signalé à partir d'études anatomiques. Au 20e siècle la radiologie permet de confirmer la constance de ce signe. LERI en 1924 affirmait qu' 'elles sont bilatérales, et symétriques, en général, tout au moins elles présentent une certaine régularité dans leur mode de distribution'.

3 - Morphologie et extension liées au siège

Chaque région possède un type assez constant d'exostoses. C'est ainsi qu'il est classique de rencontrer : des exostoses sessiles en massue aux extrémités supérieures de l'humérus et du fémur ; des exostoses en crochet, en porte-manteaux ou en stalactite des extrémités inférieures de ces mêmes os. Alors que la forme en choux-fleurs est fréquente sur l'omoplate, le tibia et le péroné. Certaines enfin, développées sur les os couplés peuvent, si elles prennent des dimensions considérables, creuser dans l'os opposé une petite logette.

L'extension locale de la tumeur est régie par les tendons et muscles sus-jacents. Ils impriment à l'exostose une allure et un sens de développement particulier suivant les régions. Les

exostoses fémorales inférieures prennent une direction ascendante . Elles sont effilées, en forme de cornes, à base d'implantation inférieure. Les exostoses tibiales supérieures ont, elles, une orientation descendante.

On arrive ainsi à l'aspect classique des exostoses de la région du genou qui "semblent fuir l'articulation".

oOo

EVOLUTION

L'évolution normale de la maladie est silencieuse dans la majorité des cas, mais lorsque les exostoses acquièrent un certain volume, elle peut être émaillée de complications nerveuses ou vasculaires. Mais c'est une éventualité dont le pourcentage est assez faible. La gêne fonctionnelle est de beaucoup plus fréquente.

La maladie se révèle généralement pendant la première ou plus fréquemment pendant la deuxième enfance. Elle évolue parallèlement à la croissance et se stabilise à la fin de celle-ci. Le terme de l'évolution à pour traduction radiologique l'ossification de l'extrémité terminale de l'exostose.

Mais cette évolution normale et logique puisqu'il s'agit au niveau de l'exostose des mêmes processus que ceux qui président à l'édification osseuse enchondrale, présente des anomalies.

Il peut y avoir :

- une reprise évolutive après la fin de la croissance squelettique. La littérature en apporte des exemples. SCHINZ signale des reprises à l'âge de 20 et 25 ans, chez des sujets dont la croissance osseuse était radiologiquement terminée. RATHERY présente une même observation à l'âge de 27 ans. LERI et FAURE à 35 ans. P. MARIE signale l'apparition à 35 ans de nouvelles exostoses chez une malade où le diagnostic de maladie exostosante avait été porté sur des exostoses multiples à l'âge de 6 ans.

- une régression : exception rarissime aux règles de l'évolution normale, Elle fut signalée par SCHINZ et HARTMANN.

Nous en devons un cas, celui d'Alain P..., aux dossiers du Pr. PADOVANI.

oOo

COMPLICATIONS

Classiquement la maladie ostéogénique est une affection bénigne. Les complications sont rares et lorsqu'elles apparaissent ne mettent généralement pas la vie du malade en danger.

Il est bien entendu le problème de la dégénérescence sur lequel nous insisterons particulièrement et qui est heureusement une éventualité rarissime.

Nous envisagerons successivement :

- les complications articulaires
- les complications nerveuses
- les complications vasculaires

Nous parlerons ensuite d'une complication particulière liée à la localisation au bassin de la maladie

- puis des complications peu courantes, musculo tendineuses, cutanées et séreuses.
- nous terminerons enfin ce chapitre avec le problème de la dégénérescence.

I - COMPLICATIONS ARTICULAIRES

Nous avons vu qu'aux exostoses s'associent, dans la maladie ostéogénique, des déformations osseuses pré-articulaires de la métaphyse, qui peuvent entraîner des troubles articulaires. De même les exostoses des os couplés gênent le jeu normal de ces derniers.

La gêne fonctionnelle entraînée traduit souvent l'existence d'une luxation ou d'un blocage articulaire.

L'exostose peut enfin favoriser l'évolution d'une arthrose et l'aggraver.

II - COMPLICATIONS NEUROLOGIQUES

Les complications neurologiques sont la traduction clinique de la lésion anatomique consécutive à la compression ou à l'irradiation d'un nerf ou d'un centre nerveux, ce qui va nous amener à considérer les lésions périphériques et les lésions centrales.

1 - Lésions périphériques :

- a - Le membre inférieur est le plus souvent atteint. Le sciatique poplité externe, de par sa situation et la fréquence des exostoses au niveau de la tête du péroné est le siège d'élection des complications nerveuses à ce membre.

La traduction clinique de cette atteinte, comme l'ont montré REVILLOUT et RATHERY, est le plus souvent une simple névralgie.

PATERSON et LABURTHE décrivaient des cas où s'était constitué un syndrome paralytique bien net, mais cette éventualité est moins commune.

Le grand sciatique peut aussi être lésé. Mme ETIENNE LAPEYRIE et LISSOBNE rapportent le cas d'un jeune garçon présentant à gauche une paralysie complète. Le sciatique se trouvait comprimé par des exostoses pelviennes et fémorales.

Des névralgies crurales enfin peuvent se voir dans les complications nerveuses de la maladie ostéogénique aux membres inférieurs.

b - Membre supérieur

Au membre supérieur les lésions sont moins fréquentes. La littérature comporte quelques exemples. FRANCON rapporte en 1954 le cas d'une paralysie radiale. ASCHURT en 1916 celui d'une paralysie cubitale. LAYANI et CHAUAT citent une observation de COTTE avec atteinte du plexus brachial.

2 - Lésions centrales :

Les lésions centrales sont encore moins fréquentes que les précédentes. S'il existe des cas d'exostoses vertébrales assez nombreux, elles sont souvent de petites dimensions et de siège extérieur par rapport à la moelle. Elles n'entraînent pas, de ce fait, de compression médullaire.

Les lésions se voient dans les cas d'exostoses volumineuses, développées aux dépens de l'arc postérieur et à croissance endo-canalaire. Elles prédominent à la région cervico-dorsale.

L'intérêt du diagnostic est d'entraîner une sanction thérapeutique qui, par simple ressection de l'exostose, va permettre la disparition définitive du syndrome neurologique.

Nous citerons en exemple à ceci le cas rapporté par SANTOS d'une paraplégie imputable à une compression par exostose au niveau de D₆ - D₇.

Ainsi que l'observation d'URECHIA et ELEKES de 1936 relatant une atteinte de D₁₀.

HARRIS enfin apporte un cas particulier de compression à l'étage lombaire.

III - COMPLICATIONS VASCULAIRES

A l'étage vasculaire les complications sont de deux ordres. Il s'agit, soit d'une compression qui représente l'éventualité la plus fréquente, soit d'une ulcération vasculaire beaucoup plus rare.

1 - Compression vasculaire :

a - Compression artérielle :

Les signes cliniques en sont la plupart du temps discrets. L'oblitération s'installe silencieusement. A cela BROCA a

donné une explication. La compression artérielle, estime-t-il, par l'exostose est un phénomène qui s'effectue lentement. Un réseau de suppléance a donc le temps de se former si bien que les signes d'ischémie sont très discrets.

A ce sujet MESNARD rapporte le cas de ce malade présentant au membre supérieur une douleur et des signes d'ischémie dont un pouls affaibli et une température abaissée. On découvrit chez ce sujet une exostose volumineuse développée aux dépens de l'apophyse transverse de C₇ entraînant un blocage artériel.

HARTMANN signale aussi 2 cas de gangrène sèche consécutive à une compression vasculaire par des exostoses.

b - Compression veineuse :

On peut voir se développer un tableau avec oedème d'un membre et troubles trophiques. Mais l'éventualité est très rare. La malléabilité de la veine et la richesse du réseau anastomotique en sont les raisons.

2 - Ulcération artérielle :

L'ulcération de la paroi artérielle se rencontre très rarement. DESJACQUES qui publia en 1928 un travail sur ce sujet, n'en rapporte que 10 observations.

La perforation peut survenir spontanément ou se présenter à la suite d'un traumatisme. Il y a, à ce moment, pincement du vaisseau, qui déjà érodé par des frottements continuels, cède.

L'artère poplitée, de par sa situation dans une région d'exostoses fréquentes et acérées est le plus souvent lésée. TERRIER et HARTMANN en citent des exemples.

L'artère fémorale, comme le montrèrent MONOD - NOVE et JOSSERAND peut être aussi atteinte de même que l'artère péronnière.

Les signes d'hémorragie peuvent être évidents et le diagnostic facile à porter lorsqu'on connaît, déjà, l'existence des exostoses.

La tuméfaction, les troubles ischémiques sont très évocateurs.

Mais il est des circonstances qui rendent le syndrome curieux et trompeur. L'évolution de la perforation est en effet souvent capricieuse. A la douleur et la tuméfaction initiale succède une phase de rétrocession qui encourage le malade à ne pas consulter. On ne le voit qu'à l'occasion d'une nouvelle rechute avec des signes d'ischémie par compression causée par l'hématome qui s'organise dans les espaces musculo-tendineux. Des prodromes douloureux dans les jours, les semaines précédents enfin, ne sont pas pour faciliter le diagnostic.

IV - LE BASSIN EXOSTOSIQUE

En 1938 la thèse d'OLBISKY étudia particulièrement l'incidence obstétricale des exostoses pelviennes.

C'est une complication rare. Les exostoses siègent, généralement sur les crêtes iliaques et sont, de ce fait, peu gênantes. Les cas défavorables se rencontrent quand les localisations de la maladie ostéogénique ont pour siège : la jonction ilio-pubienne, la symphyse, l'articulation sacro-iliaque le sacrum ou l'acetabulum.

La traduction obstétricale de ces lésions est l'apparition d'un bassin irrégulièrement rétréci dans la majorité des cas. Les types de bassin oblique ou aplati sont plus rarement retrouvés.

BESSEL-HAGEN avait, dès 1891, signalé cette anomalie. PORAK et DANIEL en 1903, rendirent compte d'un certain nombre de cas. Et il ressort de leur étude que ces lésions entraînent pour l'accouchement un pronostic qui doit souvent être réservé. Ils montrèrent l'aspect catastrophique pris par le travail sur de tels bassins, ainsi que le cas fréquent où un enfant peut très bien, la première fois, cheminer normalement, alors que l'enfant suivant peut s'y enclaver. De ceci, on peut conclure qu'un cliché radiographique du bassin chez une femme qu'on sait porteuse d'exostoses peut amener à intervenir, et par une césarienne éviter d'exposer l'enfant à un travail qui peut être long et fatal pour lui.

V - COMPLICATIONS MUSCULAIRES ET TENDINEUSES - SEREUSES - CUTANEES ET FRACTURE DE L'EXOSTOSE.

Il est classique de voir des exostoses gêner le jeu des tendons lorsqu'elles siègent sur, ou à proximité, des coulisses de glissement ou des poulies de réflexion de certains d'entre eux.

" Le phénomène du ressort " signalé par OMBREDANNE au niveau des doigts se retrouve aussi au genou et plus rarement au coude. L'explication en est simple. Le tendon chevauche l'exos-

tose, s'y accroche puis il est libéré quelques instants après lors d'un mouvement particulier, toujours le même, du segment de membre.

Des contractures musculaires peuvent se rencontrer dans la maladie ostéogénique. La littérature mentionne quelques cas de contracture intense des muscles de la nuque en rapport avec des exostoses cervicales. On peut retrouver ce même phénomène sur les membres. Il peut, dans certains cas, prendre une telle importance qu'une myotonie peut être envisagée.

A ces complications s'ajoutent celles qui découlent de la présence fréquente de bourses séreuses coiffant les exostoses (exostosis bursata).

Il s'agit :

- soit d'une simple bursite inflammatoire aiguë ou chronique,
- soit d'un hygroma (observation de MOUCHET)
- soit enfin le cas rarissime dont COUVELAIRE rapporta deux exemples en 1939 d' "hémorragie abondante intra-exostosis bursata".

Dans ce chapitre enfin nous pouvons signaler la possibilité de perforation cutanée par une exostose superficielle. De même que celle de fracture de cette dernière. Le fait est rare, il s'agit en général d'une forme pédiculée et le trait de fracture passe par la base du pédicule.

VI - DEGENERESCENCE .

La dégénérescence des exostoses ostéogéniques est rare. Le pourcentage en est très variable selon les auteurs.

GESCHIKTER et COPELAND pensent que 5% des maladies ostéogéniques dégénèrent. JAFFE avance un pourcentage plus important 11 % qui paraissent un peu fort. LAYANI et CHAOUAT, eux, font remarquer que sur leurs 20 malades personnels, qu'ils suivirent pendant 15 ans, ils ne virent aucun cas de dégénérescence. Le Pr. PADOVANI nous fit la même remarque. LECENE et LENORMANT furent les premiers, comme le signale DESCREZ, à parler de cette éventualité. GUILLEMINET reprit le problème en 1947 et en fit une étude complète.

La dégénérescence survient à l'âge moyen de la vie, vers 40 ans. Rarement avant 25 ans et après 50 ans. Les cas signalés par

BENNET et CHIARI, survenus à 19 et 10 ans, font figure d'exception. Elle est surtout l'apanage de l'homme. Cinq hommes sont touchés pour une femme.

La plupart du temps on ne trouve rien de particulier pouvant faire prévoir cette évolution défavorable. Quelques fois seulement la notion d'un traumatisme est retrouvée, et, comme BOYER le faisait déjà remarquer au début du siècle précédent, la grossesse peut jouer un rôle déclenchant, rôle néfaste qu'elle semble tenir dans la plupart des processus malins.

Selon DESGREZ les sièges d'électron sont l'os iliaque et le fémur. Viennent ensuite les exostoses localisées au péroné, au thorax (VIRCHOW, LICHTENSTEIN, JAFFE, LEBRUN) à l'omoplate enfin, localisation rare rapportée chez un homme de 42 ans par DESGREZ en 1950.

La traduction clinique de cette évolution maligne est souvent discrète. On peut voir :

- une exostose stabilisée reprendre son développement d'une façon subite et inopinée.
- des douleurs d'intensité variable quelquefois apparaissent, mais sont en réalité souvent absentes du tableau clinique (DESGREZ)
- des signes de compressions avec oedème et circulation collatérale.
- à la palpation c'est une tumeur fixée, arrondie ou polylobée. Les signes de malignité, dureté, extension aux parties molles ou à la peau sont tardifs.

La radiologie est d'interprétation délicate. Il s'agit d'une masse vésiculeuse, non homogène, classiquement en chou-fleur. Les travées sont déchiquetées, anarchiques. Il peut apparaître un effondrement du périoste et des fusées dans les parties molles. L'aspect général de la tumeur donne une impression de flou et de densification bien différente des exostoses normales.

Seul, l'anatomo-pathologiste peut trancher. L'histologie montre en effet des aspects de CHONDROSARCOME. Mais là aussi il convient d'être prudent. C'est souvent un diagnostic rendu délicat par la présence de cellules anormales en très petit nombre sur les coupes, ou alors les cellules sont à la limite du pathologique et la différenciation est difficile.

JAFFE à ce sujet insiste sur ces deux points et ajoute qu'il est "souhaitable de proposer la lecture d'une telle coupe à un histologiste averti".

Le pronostic d'une telle complication, heureusement rare, est très sombre. Toujours fatale, l'évolution de cette tumeur n'échappe pas aux lois évolutives des autres tumeurs osseuses malignes. Cependant comme le remarque DESGREZ à propos de l'observation citée plus haut, nous sommes en présence d'une tumeur à évolution lente, ayant un potentiel malin assez faible. Longtemps localisée, la survenue de métastase est très tardive. L'essaimage a toujours lieu par voie sanguine et semble survenir plus fréquemment lorsque la tumeur a été l'objet de manipulation. La thèse de GAIGNON à ce sujet incite à la modération quant au traitement chirurgical. Il affirme en effet que 1/3 des cas opérés présente rapidement des métastases qui peuvent être pulmonaire, hépatiques ou rénales. Aussi préfère-t-on recourir au traitement radiothérapique seul ou pré et post-opératoire.

De toute façon les survies sont relativement longues. LICHTENSTEIN et JAFFE citent des cas allant jusqu'à 4 ans, SCHINZ : 11 ans et GODMAN : 15 ans.

TRAITEMENT

Il n'y a pas de traitement médical de la maladie exostosante.

Seules les exostoses gênantes sont une indication de traitement chirurgical. Nous avons vu, au sujet de la dégénérescence, quelles étaient les possibilités thérapeutiques et les résultats de la chirurgie.

D'une manière générale il faudrait intervenir le moins possible sur les exostoses, tumeurs bénignes, certes mais susceptibles de renfermer un noyau de "cellules instables ne demandant qu'à évoluer vers la "malignité."

Il est possible enfin, chirurgicalement, de tenter la réfection d'un cubitus agénésique, ou d'une tête radiale malformée et luxée entraînant une impotence fonctionnelle importante comme DELCHEF en rapporta un cas en 1946.

HISTOPATHOGENIE

Avant d'aborder le chapitre de la pathogénie de la maladie ostéogénique nous pensons pouvoir rappeler ici les données anatomo-pathologiques acquises sur les exostoses.

I - ANA. -PATH.

1 - Caractères macroscopiques :

Ils sont connus depuis très longtemps. Les études anatomiques du siècle dernier furent très complètes. L'exostose se présente comme une excroissance sessile ou pédiculée, avec un sommet cartilagineux comparable à une coiffe.

De dehors en dedans l'on rencontre successivement :

- une membrane périostée en continuité avec le périoste de l'os porteur au niveau de l'implantation ,
- une couche cartilagineuse d'épaisseur d'autant plus mince que l'exostose est plus évoluée et qui peut finir par disparaître laissant place au
- noyau central osseux. De type spongieux le plus souvent, quelquefois compact, pouvant présenter une ébauche de canal médullaire. Cette région est riche en moelle graisseuse.

Enfin une bourse séreuse coiffe souvent l'exostose. SOULIER en 1864 signala déjà son existence qui fut confirmée par LERI en 1924. Elle serait une néoformation résultant du frottement constant de l'exostose sur les plans musculo-tendineux sus-jacents. Elle renferme généralement un mucus hyalin ou un liquide hémorragique, mais des dépôts fibrineux peuvent aussi s'y voir.

Il arrive même qu'ils se calcifient et deviennent visibles à la radio comme c'est le cas dans l'observation de LICHTENS-TEIN où les concrétions mesuraient de 1 à 2,5 cm de diamètre.

2 - Caractères microscopiques :

Les aspects microscopiques prouvent la bénignité de la tumeur. Peu de modifications cellulaires, les tissus sont les tissus normaux mais en ectopie.

a - Le périoste est composé :

- d'une couche fibreuse externe,
- d'une couche cellulaire interne présentant quelques aspects de métaplasie cartilagineuse,

b - La coiffe cartilagineuse :

- périphérique à la morphologie classique du cartilage hyalin,

A la limite du tissu osseux sous-jacent il existe une zone organisée du cartilage où l'on rencontre les transformations cellulaires et architecturales caractéristiques de l'ossification enchondrale.

c - Le centre osseux :

- est constitué la plupart du temps d'os spongieux normal mais dont les éléments myélocytaires sont à prédominance nettement graisseuse.

A. RICKEWAERT, à la lumière de ces données, propose " qu'en définitive le terme d'exostose n'est pas tout à fait exact ; en réalité, la maladie est caractérisée par des ecchondroses secondairement ossifiées sur le mode enchondral...".

II - PATHOGENIE.

Elle fut l'objet de nombreux travaux. OLLIER considère la maladie exostosante comme une chondrodysplasie.

VIRCHOW pense qu'il s'agit d'inclusions cartilagineuses dans le tissu avoisinant, qui se développeraient par la suite pour leur propre compte. Il parlait d'"ecchondrose ossifiante".

LARDENNOIS - NATHAN - LERICHE et POLICARD voient dans l'affection la conséquence d'une anomalie du périoste. Il y aurait au niveau du cartilage de conjugaison une solution de continuité de la membrane périostée, fissure, par laquelle "baverait le cartilage" (DESGREZ).

GASTAY - FRANCK en font un dysfonctionnement du cartilage de conjugaison auquel ils associent des "irrégularités" de développement, d'évolution, et de distribution du tissu cartilagineux.

On peut donc envisager trois théories, qui loin d'être contradictoires, peuvent très bien se compléter :

1 - La théorie jugale :

est celle proposée par VIRCHOW en 1891. En sa faveur plaident les expériences de SOUSA - PEREIRA et DUPERTUIS. Ces auteurs procédèrent à des greffes de cartilage homologue sous le périoste du fémur de lapin. Il se développa des exostoses typiques comparables aux exostoses humaines. Mais jamais n'apparurent les remaniements intra-métaphysaires qui, dans la maladie ostéogénique humaine, entraînent les déformations caractéristiques des extrémités osseuses. Seul, ici, est expliqué le développement des exostoses ; l'origine du renflement en massue de certaine métaphyse reste lui, sans explication.

2 - La théorie périostée :

C'est la théorie anglo-saxonne.

Deux idées complémentaires s'y rencontrent ;

D'abord KEITH pense qu'il y a de la part du périoste une incapacité à mouler complètement l'ébauche cartilagineuse de l'os.

Le revêtement périosté est insuffisant. Le cartilage peut faire hernie par les orifices et les travées cartilagineuses, ainsi libres, évoluent pour elles-mêmes. Cette thèse n'a pas reçu de confirmation histologique.

Le deuxième point est la conception de JAFFE, il pense que le rôle constructeur du périoste est dévié par une tare héréditaire, La membrane périostée subirait une métaplasie cartilagineuse et élaborerait du cartilage en lieu et place d'os.

3 - La théorie embryonnaire :

Enfin, accuse la présence, dans la région métaphysaire, d'inclusions chondromateuses d'être responsable des altérations osseuses et des exostoses de la maladie ostéogénique. Ces inclusions ectopiques proviendraient d'un vice de répartition du tissu embryonnaire.

LEVEUF défendit cette idée et apporta la preuve biopsique de l'existence de ces îlots entre le cartilage de conjugaison et la corticale dipahysaire.

MALADIE EXOSTOSANTE ET "MALADIE OESTEOGENIQUE"

Les précédentes considérations pathogéniques nous amènent ici , à envisager rapidement la maladie exostosante dans le cadre où LECENE et LENORMANT l'avaient placée : celui de la maladie ostéogénique, maladie ostéo-cartilagineuse.

Il semble, en effet, exister un parallélisme entre la maladie des exostoses multiples et la chondromatose du squelette. La localisation des lésions est métaphysaire dans les deux cas. Elles apparaissent à peu près à la même période de la vie, leur évolution est semblable. Dans l'une et l'autre peuvent se voir des raccourcissements portant sur certaines pièces squelettiques. Des exostoses peuvent être associées à une chondromatose et vice-versa. La dégénérescence possible enfin dans les deux affections semble encore accentuer leur rapprochement : l'aspect histologique est le même, il s'agit d'un chondrosarcome.

Certains points cependant font apparaître des différences entre les deux maladies.

1 - Localisations des lésions :

Les chondromes multiples marquent une nette prédilection pour les os tubulaires des mains et des pieds. Leur siège en pleine diaphyse est aussi possible.

Localisations rarissimes dans la maladie exostante.

2 - L'hérédité :

Dans les exostoses multiples le facteur héréditaire est bien établi. La transmission suivant le mode mendélien dominant est nette, de même que la prédominance dans le sexe masculin. Dans la chondromatose du squelette cette notion d'hérédité n'est pas actuellement démontrée. Ce que DESGREZ fait juste-

ment remarquer dans une étude comparative à propos de deux observations.

3 - La dégénérescence :

Rarissime des exostoses, ne touche pas, dans ce cas le tissu osseux néoformé, mais la calotte ou les flots cartilagineux qui peuvent subsister.

Elle est au contraire assez fréquente (TRIAL) dans la maladie des chondromes multiples.

Pour ces raisons, nous pensons que la maladie exostosante, avec ses aspects radiologiques si particuliers, peut être considéré, au sein même du groupe des "Maladies ostéogéniques" comme une entité bien définie.

CONCLUSIONS

A propos de 8 observations de maladie oestéogénique, nous avons fait une étude d'ensemble de cette affection.

Après avoir retracé les principales étapes historiques de la maladie, nous avons envisagé, dans un chapitre d'étiologie :

- la fréquence,
- l'âge de sa découverte et
- abordé, en nous y étendant tout particulièrement le problème essentiel de l'hérédité.

Nous avons ensuite rappelé les symptômes cliniques de la maladie en essayant de montrer , qu'à l'heure actuelle, le diagnostic est surtout du ressort de la radiologie. Elle apporte toutes les informations souhaitables quant à l'architecture, au nombre, et à la morphologie des exostoses. Elle montre les déformations et les remaniements osseux qui leur sont associés dans cette affection.

Nous nous sommes attachés à montrer les complications éventuelles pouvant émailler l'évolution d'une telle affection considérée comme bénigne dans la majorité des cas, ménageant, cependant, une place particulière à la dégénérescence chondrosarcomateuse des exostoses.

Puis après avoir envisagé le traitement de la maladie exostose, nous avons exposé les données pathogéniques actuelles en essayant de les relier aux connaissances histo-embryologiques que nous possédons.

Avant de conclure nous avons enfin consacré quelques lignes à une rapide étude comparative de la maladie ostéogénique et de la chondromatose du squelette, en essayant de faire ressortir les points particuliers faisant de la maladie exostosante une entité nosologique bien définie.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. DESGREZ

M. CORDIER

Vu, et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

ANDERSEN E.

Un cas d'**exostose** multiple cartilagineuse avec localisation intra-spinale.

Acta Psych. Neurol., 1942, 17, n° 1, 15-21 (Bibliogr.)

BERGERET et MAYNADIER

Exostose de l'extrémité interne de la clavicule venant s'articuler avec l'apophyse **coracoïde**

Rev. d'Orthopédie, mai-août 1941, 27, n° 3-4, 212-214
1 fig.

BERT J. M. et GODLEWSKI M.

Sur une dystrophie osseuse complexe. Agénésie cubitale, **Synostose** radio-cubitale inférieure et exostoses multiples.
Montpellier méd. nov.-déc. 1943, n° 6, 576-578.

BESNARD-ULVENING L.

Des dysplasies osseuses en particulier dysplasie cubitale au cours de la maladie des **exostoses** ostéogéniques
Thèse Paris, 14 juin 1944, 21, n° 32, 5 fig.

BOSC R.

Un cas de maladie ostéogénique familiale.
(Présentation de clichés)

Arch. franç. Péd., 8 mars 1953, 11, n° 6, 650-651.

CANNON J. F.

Exostoses multiples héréditaires

Am. J. Human Genet., déc 1954, 6, n° 4, 419-425,
8 fig. (Bibliogr.)

CHANAL G.

Un cas de dysplasie exostosante.

Rev. Med. Suisse rom., 25 août 1947, n° 8, 529-533,
4 fig. (Bibliogr.)

CHARROING

Thèse Paris, 1948.

CLEMENT R.

Chondrodystrophies

Sem. Hôp. Paris, 10 nov. 1952, n° 83, 3343-3346,
1 tabl. (Bibliogr.)

COUVELAIRE R.

Deux exemples d'abondante hémorragie intra "exostosis
bursata"

Rev. Orthop., mars 1939, 26, n° 2, 139-143, 2 fig.

DAUBE W.

Sur l'hérédité des exostoses cartilagineuses multiples.
Thèse Hambourg, 1940, n° 29, 32.

DELCHEF

Allongement d'un cubitus agénésique au moyen de l'extrémité
supérieure du radius congénère luxé chez une enfant atteinte
de "maladie exostotique".

Acad. Chir., nov. 1946, 72, n° 29-30-31.

DESGREZ H., LEDOUX-LEBARD G. KIRSCH J. et ATRI A.

La maladie ostéogénique.

Rev. Rhumat., juil. 1950, 17, n° 7, 323-334, 17 fig.
(très importante bibliogr.).

DESGREZ H., LEDOUX-LEBARD, KIRSCH et ATRI

La maladie ostéogénique. Exostoses et chondromes
hérédité dégénérescenc

J. Radiol. Electrol., 1950, 31, n° 7-8 488 493

DIAS B. C., ARAUJO A. M. et MELLO A. S.

La maladie ostéogène.

Brasil Med., 7 à 28 janv. 1950, n° 1 à 4, 1-5, 8 fig.
(Bibliogr.)

DOGRAMACI I.

Exostoses congénitales multiples chez quatre générations successives.

Ann. Paed., mars 1950, 174, n° 3, 203-206, 2 fig.

DREVON P., MOURGUES M. et SANTAMARIA F.

Un cas d'exostose ostéogénique dégénérée.

J. Radiol. Electrol., 1950, 31, n° 1 2, 80-82, 2 fig.

EICHHOLZ W.

Deux cas d'exostoses cartilagineuses multiples en association avec des troubles psychiques.

Thèse Berlin, 22 janv. 1940, n° 88 17.

EKSTROM T. et STALAND B.

Les exostoses cartilagineuses.

Acta chir. scand., 25 nov. 1949, 99, n° 101 112, 5 fig.
(Bibliogr.)

FLAHAUT-GRUDELLE F. (Mme)

Au sujet de la maladie exostosante. (Plusieurs cas dans une famille de 9 enfants).

Thèse Paris, oct. 1955, n° 939, 48 pages, 16 fig.

FRANCON F.

Un diagnostic différentiel de la coxarthrie : la trochantérite. Localisation au grand trochanter du mal des insertions avec production d'exostoses.

Bruxelles méd., 4 juil. 1954, 34, n° 27, 1259-1274.

GUILLEMINET M., GARNIER M., DUBOST-PERRET et MAKLOUF A.

Dégénérescence maligne des exostoses ostéogéniques.

Lyon Chir. nov.-déc. 1947, 42 n° 6, 710-717, 3 fig.
(Bibliogr.)

GRENET H.

A propos de la maladie ostéogénique

(Exostoses ostéogéniques multiples)

Gaz. Hôp., 15 janv. 1953, 126, n° 1, 5-6.

HASS E.

Immobilisation de l'articulation du genou provoquée par exostose.

Zbl. Chir. 13 juil. 1940, 67, n° 28, 1297 1299, 1 fig

HAWKINS R. J. et LESHOCK J. C.

Exostoses cartilagineuses multiples

Am. J. Obst. Gyn., fév. 1953, 65, n° 2, 428-430.

HELLPAP W.

L'exostose cartilagineuse et ses rapports avec l'emploi de l'appareil à air comprimé.

Zbl. f. Chir., 26 juil. 1941, 68, n° 30, 1387-1390, 2 fig.

HERGET R.

Contribution à la pathologie constitutionnelle des exostoses cartilagineuses multiples.

Zschr. Orthop., 1951, 80, n° 2, 303 308, 3 fig. (Bibliog.)

HEUYER G. et al.

Schizophrénie et maladie exostosante. Guérison par topec-tomie préfontale.

Rev. Neurol., fév. 1949, 81, n° 2, 136 139;

HOFFMANN R.

Exostoses cartilagineuses multiples et chondrome épi-exostosique.

Zbl. Chir., 1955, 80, n° 4, 145-148, 7 fig. (Bibliogr.)

HUET

Thèse Paris, 1943.

KIRSCH J.

La maladie exostosante de Bessel-Hagen et le problème de la croissance de l'os en longueur.

J. Radiol. Electrol., 1951, 32, n° 3-4, 386-387, 1 fig.

LACROIX P.

Contribution à l'étude de la maladie exostosante. Sur la migration des exostoses au cours de la croissance.

Rev. Orthop., janv.-mars 1950, 36, n° 1-2, 20 25, 2 fig.

LAMY M., Mmes POGNAN C., SCHWEISGUTH O. et FAUVERT.

Maladie exostante chez deux jumelles monozygotes.

Sem. Hôp. Paris, 15 janv. 1945, n° 2, 39-40.

LANG K.

Exostoses cartilagineuses multiples.

Thèse Mûnich, 1940, n° 135, 37 pages.

LANGSTON H. H.

Dysostose polyostotique.

Proc. Royal Soc. Med., janv 1951, 44, n° 1, 72-73, 7 fig.

LAPLANE R., DUCHE D. J., DUGAS M., DALMON et DELAUNEY M.

A propos des dystrophies ostéo chondrales. Unicisme ou pluralisme ?

Nourrisson sept-oct. 1954, 42, n° 5, 204-212.

LAYANI F. et FISCHGOLD H.

Iconographie d'un cas de maladie exostosante avec inclusions chondromatoses. Agrandissements radiographiques.

Presse méd., 25 déc. 1953, 61, n° 82 1768-1772, 7 fig.

LARSON N. E., DODGE Jr. H. W., RUSHTON J. G. et DAHLIN D. C.

Exostoses multiples héréditaires avec compression de la moëlle épinière.

Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 11 déc. 1957, 32, n° 25, 728-734 (Bibliogr.).

LEBRUN J.

La maladie ostéogénique. Sa dégénérescence maligne.

Acta chir. belg., 1950, 49, n° 9, 867-881, 6 fig.

(Importante bibliogr.)

LEAHY D. J. et STEINHORN P.

Exostoses multiples compliquant la grossesse.

Am. J. Obst. Gyn., av. 1955, 69, n° 4, 908-911,

(Bibliogr.)

LOUYOT P.

Deux cas familiaux de maladie exostosante.

Rev. Rhum., mai 1945, n° 5, 114-124, 14 fig.

MATHEY J., BLONDEAU M. et LEHMANN A.

Ostéo chondrome costal chez un enfant atteint de maladie ostéogénique.

Presse Méd., déc. 1947, n° 74, 872 873, 9 fig. (Bibliogr.)

MEGA N.

Maladie ostéogène (résumé en français).

Rev. brasil. Cir., juil. 1952, 24, n° 1, 55 68, 11 fig.

(Bibliogr.)

MORDEJA J.

A propos d'exostoses. (Avec considération spéciale des déformations congénitales du squelette, dans les cas d'exostoses cartilagineuses multiples).

Zschr. Orthop., 1955, 85, n° 4, 606-618, 16 fig.

(Bibliogr.) (Résumé français).

MOUCHET A.

Exostose ostéogénique de l'humérus : perforation de la peau par le sommet aigu de cette exostose; hygroma fistulisé.

Rev. d'Orthopédie, mai-août 1941, 27, n° 3-4, 215-217, 2 fig.

MOUCHET A.

Exostose métacarpienne constituée par une épiphyse proximale anormale.

Rev. Orthop., mai-août 1943, 29, n° 3-4, 88-90, 1 fig.

NOLLER F.

Rupture du diaphragme par exostoses multiples cartilagineuses.

Zbl. Chir., 16 janv. 1943, 70, n° 3, 100-108.

NORDIO S.

Considérations sur les dystrophies osseuses de la croissance.

1) Trois cas ostéo-chondrodystrophie de l'ossification.

Minerva ped. 21 av. 1955, 7, n° 16, 514-523, 13 fig.

(Bibliogr.)

NORDIO S.

Un cas de chondrodystrophie exostosante associée à une ostéopécilie maternelle.

Minerva ped., 14 juil. 1955, 7, n° 27-28, 811-817, 9 fig.

(Bibliogr.).

OLMERO R. et AMMATUNA E.

Considérations sur un cas de maladie exostosante.

Ann. Fac. Cienc. Med. 1940, 8, n° 13, 73-84, 10 fig.

PEROL E.

Un cas d'exostoses ostéogéniques multiples.

Sem. Hôp. Paris, 10 oct 1940, n° 20, 723-728, 3 fig.

(Bibliogr.)

PFANDLER U.

Exostoses multiples cartilagineuses et hérédité
Schweiz. Med. Wschr., mars 1948, 78, n° 10, 230-232,
13 fig. (Bibliogr.)

PFANDLER U.

Le mécanisme héréditaire des exostoses multiples cartilagineuses.
J. Génétique humaine, 1955, 4, n° 3, 164.

POROVNE F.

Exostoses multiples de croissance.
Bol. Instit. Pathol. méd. av. 1955, 10, n° 4, 70-74
(Bibliogr.)

PRUGNIAUD G.

Considérations sur les dysplasies cartilagineuses congénitales.
Thèse Toulouse, 1953, 77 pages.

RAVELLI K.

Exostoses cartilagineuses multiples multiples.
Radiol. clin., janv. 1953, 22, n° 1, 53-54.

ROCHER L. et TINGAUD

Sur un cas de maladie ostéogénique.
Bordeaux Chir. Juil-oct. 1946, 3-4, 100.

ROCHER et TINGAUD

Sur un cas de maladie ostéogénique.
J. Méd. Bordeaux nov. 21-22, 426.

SETHIAN-ARMZNIC

Thèse Paris, 1942.

SEZE S. (de), GUEGUEN Y. et BRAUER

Sur un cas de "maladie exostosante".
Rev. rhum., déc. 1944, n° 12, 149-155, 7 fig. (Bibliogr.)

SLATIS H. M.

Commentaires sur les rapports du taux de mutation et de la chondrodystrophie chez l'homme
J. Genet. hum., mars 1955, 7, n° 1, 76-79. (Bibliogr.)

SOUSTELLE J. et BARDONNET L.

Maladie ostéogénique. Syndrome de paralysie obstétricale du membre supérieur. Luxation de la tête radiale.
Lyon Chir., mai-juin 1945, 40, n° 3, 403-405.

SULAM M.

Bull. Soc. Turq. Méd., juin 1953, 97, n° 6, 333-339, 3 fig.
Exostose ostéogénique.

TAVERNIER L.

Maladie de Bessel-Hagen. Arrêt du développement du cubitus avec luxation de la tête du radius et exostoses multiples.
Lyon Chir., janv.-fév. 1944, 39, n° 1, 68-69.

TAVERNIER L. et CREYSSEL J.

Dégénérescence maligne d'une exostose du fémur.
Lyon Chir., janv.-fév. 1945, 40, n° 1, 81-82.

WEISS H. et CROSETT A. D. jr.

La dysplasie chondro-ectodermique
J. ped. mars 1955, 46, n° 3, 268-275, 7 fig. (Bibliogr.)

WERMIE

Une forme rare d'exostoses cartilagineuses de l'omoplate.
Zschr. orthop., 1953, 83, n° 3, 471-473, 2 fig.

AUFDERMAUR M.

Exostoses cartilagineuses multiples
Zschr. Orthop., 1961, 95, n° 1, 66-72, 8 fig. (Bibliogr.)
(Résumé français).

BAZEX A., RUFFIE R., FOURNIE A. et AYROLLES C.

Sur un cas de maladie des exostoses multiples associée à des condromes et à une cardiopathie congénitale posant le problème de la pseudo-hypoparathyroïdie.
Bull. Soc. franç. Derm., juin-juil., 1962, 69, n° 3, 493-494.

BERCU G.

Deux cas de maladie de Bessel-Hagen.
Sem. Hôp. Paris, 20 oct. 1962, 38, n° 57, 3285-3286,
(Bibliogr.)

CARDIS R.

A propos de deux cas d'exostoses cartilagineuses multiples
Radiologica clin., juil. 1961, 30, n° 4, 209-249, 12 fig.
(Bibliogr.) (Résumé français).

FERRAND J., PEGULLO J., BARSOTTI J. et PALOMBA R.

Dégénérescence d'une maladie exostosante. Résection sub-
totale sous-capitale du tiers supérieur du fémur.
Mém. Acad. Chir., 9-16 oct. 1963, 89, n° 24-25, 699-704,
(Bibliogr.)

GIUNTINI L. et PANELLI L.

Les possibilités de la chirurgie orthopédique dans les
difformités dues à la maladie exostosante.
Minerva ped., 1er déc., 1960, 12, n° 48, 1549-1552
(Bibliogr.) (Résumé français).

GOB A.

Action des exostoses de l'apophyse unciforme de l'os éthymoï-
de sur l'artère vertébrale, sur les racines nerveuses et sur
les vaisseaux satellites.
Zschr. Orthop., 1959, 92, n° 1, 40-49, 8 fig. (Bibliogr.)
(Résumé français).

GOMES R. et DO REGO N.M.

Exostoses cartilagineuses multiples (2 cas féminins)
An. brasil. Gin. janv. 1961, 51, n° 1, 29-36, 5 fig.
(Bibliogr.) (Résumé français).

GUEDJ P., FERRAND B. et SMADJA A.

Maladie exostosante avec localisations rachidiennes pré-
dominantes.
Algérie méd., 1962, 66, n° 7, 732-735.

JOURATZKAIA E.G., KHATCHENKO N.W. et
ALEXANDROVSKAIA K.F.

Etiologie et pathogénie du syndrome d'exostoses cartilagi-
neuses multiples.
Klinitcheskaja Med. (Moscou), 1960, n° 5, 134-137
(Bibliogr.)

LARSON N.E., DODGE jr. H.W., RUSHTON J.G. et DAHLIN D.C.

Exostoses multiples héréditaires avec compression de la
moëlle épinière.
Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 11 déc. 1957, 32, n° 25,
728-734 (Bibliogr.).

LE LOURD R., BADIOLA P. et BAUDET E.

Maladie ostéogénique à localisations multiples.
J. Méd. Bordeaux, oct. 1963, 140, n° 10, 1519-1522.

MANZINO B.E. et CRESPI O.

Maladie ostéogénique. Condrodysplasie héréditaire déformante.
Prensa méd. argent., 13 juin 1958, 45, n° 24, 2220-228,
7 fig. (Bibliogr.)

PASTON P.

Contribution à l'étude de la maladie ostéogénique de Bessel-Hagen.
Praxis, 19 mars 1959, n° 12, 291-293, 5 fig.
(Bibliogr.) (Texte français).

PIZON P.

Les anomalies vertébrales lombosacrées d'origine ostéogénétique.
J. Radiol. Electrol., janv.-fév. 1962, 43, n° 1-2, 32-44,
10 fig., 8 tabl. (Bibliogr.)

ROBERT D'ESHOUGUES J., SMADJA A. et PIOTROWSKI J.

Maladie exostosante associée à un syndrome cérébelleux
Algérie méd., 1962, 66, n° 7, 731-732.

TODD J.W., HILL S.R. jr., NICKERSON J.F. et TINGLEY J.O.

Exostoses héréditaires multiples, pseudo-hypoparathyroïdiennes et autres altérations génétiques des os et du métabolisme phospho-calcique.
Am. J. Med., fév. 1961, 30, n° 2, 289-298, 7 fig.
(Bibliogr.)

ARTAUD P., BERNARD R. et DESANTI F.

Ostéochondrome récidivant de l'humérus au cours d'une maladie exostosante de Léri.
Arch. franç. Péd., 1957, 14, n° 5, 551-552.

AUDAS J.M.

Maladie exostosante (étude clinique et radiologique).
Thèse Paris, 1958, n° 453, 54 pages.

BIRKER H.W.

Exostose cartilagineuse chez le nouveau-né
Zbl. Chir., 1955, 80, n° 30, 1214-1217 (Bibliogr.)

BLOEDE G.

Contribution à l'étude de la maladie ostéogénique
Maroc Méd., av. 1951, n° 311, 425-427, 1 fig. (Bibliogr.)

CHIARI H.

Les exostoses multiples de la colonne vertébrale dans l'acromégalie.

Wien. klin. Wschr., 7 juil. 1950, 62, n° 27, 478-476, 4 fig. (Bibliogr.).

DAVID L.

La maladie ostéogénique. Données actuelles.

Thèse Paris, 1941, 63 p.

DEPARIS M., MANIGAND G., MANIGAND C. (Mme) et GUEDON J.

La maladie exostosante.

Sem. Hôp. Paris, 4 fév. 1959, 35, n° 6, 400-405.

DUROUX A.

Maladie exostosante et hypoplasie pulmonaire.

J. franç. méd. Chir. thor., 1958, 12, n° 4, 448-450.

Mme ETIENNE, LAPEYRIE et LISBONNE

Exostoses multiples volumineuses avec ralentissement grave sur le grand sciatique. Interventions chirurgicales, résultats.

Montpellier chir., 1955, n° 9, pages 287-289.

GALAIS G. H.

A propos d'un cas de maladie ostéogénique généralisée avec syndrome de Bessel-Hagen

Thèse Paris, 1939, n° 1363, 28 p.

GIRARD M., MARTIN F. et MESTRALLET G.

A propos d'un cas de maladie exostosante.

Lyon méd., 4 oct. 1959, 91, n° 40, 523-528.

GUNTHER H.

Troubles de croissance et du système endocrine dans un cas d'exostoses cartilagineuses multiples.

Endocrinologie, juil. 1956, 33, n° 5/6, 338-345 (Bibliogr.)

KNAACK H. J. et SEITZ W. A.

Localisation rare dans la maladie à exostoses cartilagineuses multiples.

Fortschr. Geb. Röntgenstr., juill. 1958, 89, n° 1, 113-114.

LANG K.

Exostoses cartilagineuses multiples.

Thèse Mûnich, 1940, n) 235, 37 pages.

LAPOUILLE R.

La maladie exostosante.

Thèse Lille, 9 juil. 1947, n° 49, 167 p.

LAYANI F. et CHAOUAT Y.

Maladie exostosante.

Encycl. med. chir. OS, 14023 K, 6-1950 (Bibliogr.)

MANIGAND C.

La maladie exostosante.

Thèse Paris, 1958.

MAROTEAUX P. et LAMY M.

La maladie exostosante.

Sem. Hôp. Paris, 18 janv. 1960, n° 3/1, 172/SP.

40-181/SP. 49, 8 fig. (Bibliogr. importante).

MASTRAGOSTINO S. et GALLI G.

Comportement des cartilages de croissance dans les exostoses.

Minerva ped., 15 déc. 1957, 9, n° 50, 1559-1561, 6 fig.

MORGANA A. et COUCOURDE F.

Contribution à l'étude radiologique de la dyschondroplasie.

Radiologia med., juil. 1957, 43, n° 7, 661-682, 20 fig.

(Bibliogr.) (Résumé français).

MOUCHET A.

Exostose du scaphoïde tarsien.

Rev. Orthop., mai-août 1945, n° 3-4, 152-153, 1 fig.

MOULONGUET P. et CAZALA J. Fr.

Condromes évolutifs sur exostoses ostéogéniques.

Presse méd., 27 mai 1959, 67, n° 26, 1055-1057, 9 fig.

NAVEL H.

Des exostoses ostéogéniques et de la maladie exostosante.
Thèse Electr. Rad., Paris, 1954, n° 9, 78 pages.

NOVE-JOSSERAND G.

A propos de l'évolution des exostoses.
Lyon chir., sept-oct. 1946, 41, n° 5, 583-584.

OLBINSKY V.

Contribution à l'étude obstétricale du bassin à exostoses
ostéogéniques.
Thèse Paris, 1938, n° 529, 63 pages.

RICARD A. et GUILLEMINET M.

Arthrite sèche de la hanche avec énorme ostéochondroma-
tose chez une femme atteinte de maladie ostéogénique et
exostose multiple.
Lyon med., juil-août 1946, 41, n° 4, 498-501, 2 fig.

RODT E.

Exostoses multiples similaires de la colonne thoracique
Fortschr. Röntgenstr., août 1951, 75, n° 2, 230.

ROKAY Z.E. et HOVARTH F.

Exostose de localisation rare.
Fortschr. Röntgenstr., fév. 1959, 90, n° 2, 271
(Bibliogr.)

SAMMARTINO M.A.R. et CHINO H.

Exostoses cartilagineuses multiples. Tumeur du petit
bassin. Chondrosarcome secondaire.
Prensa med. argen. 15 mai 1959, 46, n° 20, 1248-1255,
16 fig. (Bibliogr.)

SJOVALL H.

Sur les exostoses isolées.
Chirurg., 15 déc. 1943, 15, n° 23-24, 7376742, 5 fig.

SLEPIAN A. et HAMBRY W.B.

Complications neurologiques associées à une chondrodys-
trophie héréditaire déformante. Revue de la littérature et
observation de 2 cas survenus dans la même famille.
J. Neurosurg, 8, 529-535.

STARK J.D. et ADLER N.N., ROBINSON W.H.

Exostoses héréditaires multiples.

Radiology, août 1952, 59, n° 2, 212-215, 3 fig. (Bibliogr.)

SULAM M.

Exostose ostéogénique.

Bull. Soc. turq. Méd., juin 1953, 97, n° 6, 333-339, 3 fig.

SVILOKOS N., VERDURA G. et SERAFINI L.

La maladie exostosante et sa classification parmi les chondrodysplasies congénitales. Contribution personnelle.

Minerva ped., 17 mars 1959, 11, n° 11, 301-302, 10 fig.

(Bibliogr.) (Résumé franç.)

ACKERMAN L.V. et SPJUT H.L.

Tumors of bone and cartilage

Atlas of the Armed Forces Inst. of Path. pp. 20-24, 1962

BENNETT G.E. and BERKHEIMER G.A.

Malignant degeneration in a case of benign exostoses

Surgery, 10, 781-92, 1941.

DAHLIN D.C.

Bone tumors.

Springfield, Ill. Ch. Thomas, 1957, pp. 14-21

Osteochondroma (osteocartilaginous exostosis)

JAFFE H.L.

Heredity multiple exostosis

Arch. Path. 36, 335-357, 1943.

JAFFE H.L.

Tumors and tumorous conditions of the bones and joint.

Philadelphia, Lea and Febiger Edit. 1958.

Chap. 10 p. 164 - Chap. 20 p. 314 et p. 333.

JULLIARD A.

Tumeurs primitives des os. II. Tumeurs du tissu cartilagineux (exostoses, chondromes)

Concours médical, 85, 3501-3506, 1963.

LICHTENSTEIN L. et JAFFE H.L.

Chondrosarcoma of bone.

Am. J. Path., 19, 553-89, 1943.

LICHTENSTEIN L.

Bone tumors.

St-Louis, Mo., USA, C.V. Mosby C° Edit? 1952

Chap 3 p. 35 - Chap 13 p. 149.

MERLE D'AUBIGNE R., MEARY R., GAUTHIER-VILLARS P.
et Coll.

A propos du diagnostic de malignité dans les tumeurs
cartilagineuses des os.

Mem. Acad. Chir., 84, 83-92, 1958.

SOLOMON L.

Heredity multiple exostosis.

J. Bone and Joint Surg. 45-B, 292-314, 1963

SOLOMON L.

Bone growth in diaphysial aclasis.

J. Bone and Joint Surg., 43-B, 700-716, 1961.

VACIRCA M.

Sarcomatous transformation of exostosis cartilaginea in
exostotic disease.

Minerva Orthop., 12, 797-800, 1961 (italien).

